



11º Congresso Brasileiro de Endocrinologia e Metabolologia
03 a 06 de junho de 2015
Natal/RN

Trabalhos Científicos

Título: McCune Albright: Desafios No Manejo

Autores: BALANCIERI ABS; BONINI FOS; TANAKA ACA; SANTOS NR; AIRES DL

Resumo: Introdução: A Síndrome de McCune Albright, decorrente da mutação subunidade alfa da proteína G, pode cursar com diversas alterações. Descrição do caso: MSB, 10 anos, menarca aos 9 anos e 8 meses, 2 ciclos, com remissão espontânea. Concomitantemente cefaleia intensa. Ao exame: Peso: 26,5kg; Altura: 140,6cm; BEG, mácula hiperocrômica em face esquerda 4x4cm, M2 P1. LH: 0,57mUI/ml, FSH: 4,0mUI/ml e estradiol <11,8pg/ml. RXIO: 11 anos e US pélvico: útero: 2,1cm3, OD:2,1cm3 e OE: 1,9cm3. RM encéfalo: lesão fibrosa óssea em osso esfenóide e temporal esquerdo com abaulamento da órbita. RX de esqueleto: displasia fibrosa na bacia e ossos do crânio. Evoluiu com dor óssea intensa difusa. Densitometria óssea coluna lombar: - 1,5 e corpo inteiro - 0,8 z-escore, deficiência de cálcio e vitamina D, iniciado reposição. Realizou pamidronato e após 2º ciclo (intervalo 4meses) permanecia com dores incapacitantes, apesar do uso de codeína. Após 5 dias do último ciclo de pamidronato evoluiu com sangramento vivo nas fezes e diarreia. Afastada plaquetopenia pelo pamidronato, US abdome e exames normais, com remissão após metronidazol. Oftalmologia: miopia em evolução de - 0,75 para - 2,0, com mapeamento da retina apresentando lesão pigmentada. Aos 10 anos e 11 meses reiniciou com sangramento menstrual. LH: 1,32mUI/ml, FSH: 4,1mUI/ml, estradiol 20pg/ml, US pélvico: útero: 14,4cm3, OD: 5,7cm3 e OE: 3,9cm3. Mantém dores ósseas difusas. Comentários: A paciente apresenta critérios para a Síndrome McCune Albright. Apesar das terapias utilizadas, ainda não foi alcançado controle da dor óssea e a doença permanece em evolução com diversas manifestações.